

# Klinický případ: Papulózní exantém trupu s pozitivním Darierovým příznakem

Plzáková Z.<sup>1</sup>, Bělohradská H.<sup>1</sup>, Kojanová M.<sup>1</sup>, Kodet O.<sup>1,2</sup>, Štork J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, přednosta prof. MUDr. Jiří Štork, CSc.

<sup>2</sup>Anatomický ústav 1. LF UK a VFN, Praha, přednosta prof. MUDr. Karel Smetana, DrSc.

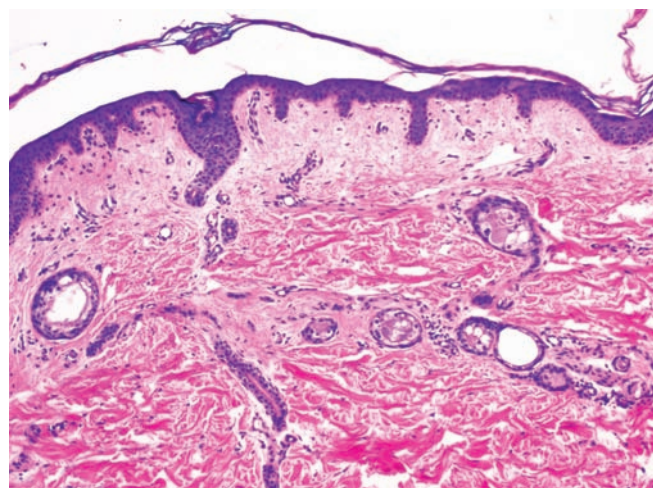
*Čes-slov Derm, 87, 2012, No. 6, p. 238–240*

Pacientka (31 let) až na operaci dermoidní cysty ovaria byla zdravá, v rodinné anamnéze udávala karcinom prsu u matky a tuberkulózu u otce. Neměla žádné alergie a neužívala žádné

léky. Kožní ambulanci navštívila z důvodu 8 let trvajícího nesvědivého exantému, který začal na levém boku a postupně se během několika let rozšiřoval na trup i na proximální část končetin. Objektivně byly symetricky po stranách trupu od axil až k proximální části stehen pozorovány hnědavě makulopapulky do velikosti 3 mm (obr. 1, 2), Darierův příznak byl pozitivní (obr. 3). Pacientka byla odeslána k histologickému vyšetření ložiska.



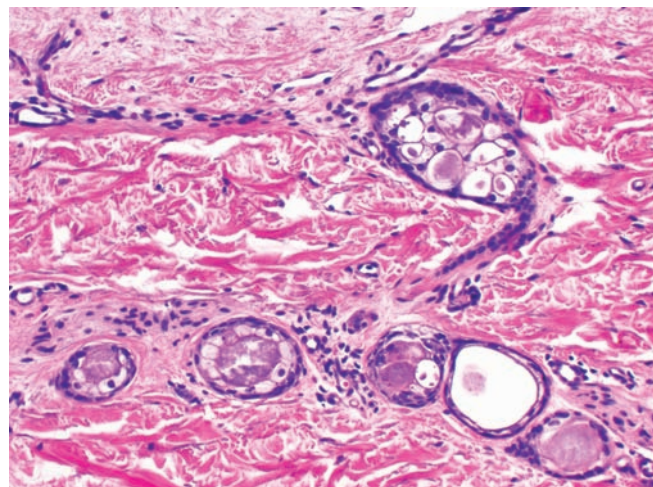
Obr. 1.



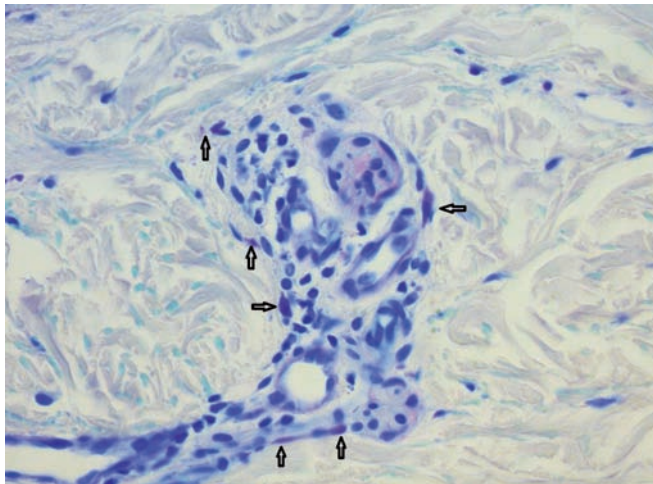
Obr. 3.



Obr. 2.



Obr. 4.



Obr. 5.

## HISTOLOGIE

Epidermis je beze změn, v horním až středním koriu jsou patrné ekrinní vývody vystlané dvěma vrstvami epiteloidních buněk, které vytvářejí cystické útvary, z nichž ojediněle odstupuje epitelový pruh dodávající jim vzhled „pulce“, jejichž výstelku tvoří větší světlé buňky a obsahují amfofilně se přibarvující sekret (obr. 3, 4). V horním koriu je mírné prosáknutí vaziva, nevýrazné perivaskulární mononukleární infiltráty, místy s příměsí plazmocytů, ojedinělých melanofágů, s příměsí zmnožených mastocytů (obr. 5). Nález svědčí pro syringom se světlými buňkami, přítomnost mastocytů může být příčinou klinicky popisovaného Darierova příznaku.

### Závěr

Mnohočetný syringom.

## PRŮBĚH

K vyloučení incidentálního nálezu byla provedena biopsie dalšího projevu se stejným histopatologickým závěrem. Pacientka se k další kontrole nedostavila, při telefonickém kontaktu dva roky po vyšetření udávala přibývání ojedinělých ložisek bez dalších potíží.

## DISKUSE

Syringomy jsou benigní adnexální nádory, vycházející z intraepidermální části ekrinního vývodu. Častěji se vyskytují u žen. Mohou být solitární nebo mnohočetné. Solitární forma je vzácnější. Klinicky pozorujeme žlutohnědé tužší několik milimetrů velké papuly. Typicky jsou přítomny na ventrální části těla, nejčastěji na víčkách a tvářích, ale v literatuře jsou popsány různé lokalizace, včetně genitálu a kštice. Na dorzálních partiích se vyskytují ojediněle. V roce 1987 navrhl Friedman a Butler klasifikaci syringomů do čtyř základních skupin: lokalizovaná, familiární, asociovaná s Downovým syndromem a generalizovaná (zahrnující mnohočetné a eruptivní syringomy) [1, 5]. Lokalizovaná forma je nejčastěji pozorována na víč-

kách žen středního věku. Familiární výskyt byl popsán hlavně u mnohočetných nebo eruptivních syringomů [6]. Studie sledující 7 rodin popisuje autozomálně dominantní dědičnost a lokalizuje defekt do lokusu 16q22 [12]. U pacientů s Downovým syndromem jsou pozorovány především eruptivní syringomy. Někteří autoři udávají, že vyvolávajícím faktorem u eruptivní formy může být zánětlivé kožní onemocnění vedoucí k hyperplazii epidermální části ekrinních vývodů [2, 4]. Tato forma se nejčastěji manifestuje v období puberty a je charakteristická opakovanými výsevy zejména na krku, přední straně trupu a na dolních víčkách. Subjektivně jsou nádory většinou asymptomatické, pacienti zcela ojediněle udávají svědění [8]. Syringomy vulvy mohou být jednou z příčin pruritu vulvy.

Diferenciálně diagnosticky musíme v obličejí uvažovat o sebaceózní hyperplazii, miliích, hidrocystomech, acne vulgaris, dále o lichen planus, eruptivních xantomech, cystách z velusových vlasů, urticaria pigmentosa. Histopatologicky přichází v úvahu především fibrotizující bazocelulární karcinom a trichoepiteliom [10].

Definitivní diagnóza je histologická. Tyto nádory jsou tvořeny strukturami drobných vývodů vystlaných dvouvrstevným kubickým epitelem. Někdy na vývod navazuje lineární proliferace buněk, takže celý útvar připomíná pulce (obr. 4). V některých dilatovaných vývodech je přítomen eozinofilní sekret. V syringomech byly detekovány progesteronové receptory, což může vysvětlit častější výskyt u žen a výsev v období puberty nebo popisované zduření projevů premenstruálně či v těhotenství [11, 12]. Syringom může být také součástí adnexálních nádorů pozůstávajících z více adnexálních struktur.

Ve variantě ze světlých buněk, poprvé popsané Headingtonem v r. 1972, je vývod lemován buňkami se světlou cytoplazmou s obsahem glykogenu, nebo jsou ostrůvky světlých buněk roztroušeny ve stromatu. Klinicky je tato varianta nerozlišitelná od běžných syringomů a je častěji sdružena s výskytem diabetes mellitus.

Vzácné varianty obsahují ve stromatu četné žírné buňky nebo névové buňky. V literatuře je několik zmínek o výskytu eruptivních syringomů připomínajících urticaria pigmentosa včetně pozitivitu Darierova příznaku, který vzniká v důsledku zmnožených mastocytů jako v našem případě [7, 8]. Přítomnost mastocytů ve stromatu hraje významnou roli v patogenезi některých nádorů [3, 9]. To, jestli existuje souvislost mezi přítomností žírných buněk a tvorbou eruptivních syringomů (již zmiňovaný zánětlivý proces u určitých disponovaných osob?), nebo je jejich výskyt u tohoto typu nádoru zcela náhodný není, zatím, zcela jasné.

Léčebné metody nevedou vždy k uspokojivým výsledkům. Lze uvažovat o excizi, kryodestrukci, laserové destrukci, chemickém peelingu. Popisuje se i využití lokálních a celkových retinoidů.

## LITERATURA

1. FRIEDMAN, S. J., BUTLER, D. F. Syringoma presenting as milia. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1987, 16, p. 310–314.
2. GARRIDO-RUIZ, M. C., ENGUITA, A. B., NAVAS, R. et al. Eruptive syringoma developed over a waxing skin area. *Am. J. Dermatopathol.*, 2008, 30, p. 377–380.



3. GOKSU, E. A. Y., TOKYOL, C., OZDEMIR, O. et al. The role of mast cells and angiogenesis in benign and malignant neoplasms of the uterus. *Pathol. Res. Pract.*, 2011, 207, p. 618–622.
4. HUSEIN-EL AHMED, H., ANEIROS-FERNANDEZ, J., ANEIROS-CACHAZA, J. Eruptive facial syringomas: an inflammatory skin reaction? *Skinmed*, 2012, 10, p. 186–187.
5. JACQUET, L., DARIER, J. Hidradénomes éruptifs, épithéliomes adénoïdes des glandes sudoripares ou adénomes sudoripares. *Ann. Dermatol. Syph.*, 1887, 8, p. 317–323.
6. JANCO, J., SINKA, L., LUKÁČOVÁ, M. et al. Familiárny syringóm s disemináciou. *Čes-slov. Derm.*, 63, 1988, s. 162–167.
7. MERTZ, H., VEIEN, N. K. Eruptive syringoma mimicking urticaria pigmentosa. *Acta Derm. Venereol.* (Stockh), 1993, 73, p. 136–137.
8. PATRIZI, A., NERI, I., MARZADUR et al. Syringoma: a review of twenty-nine cases. *Acta Derm. Venereol.*, 1998, 78, p. 460–462.
9. STASER, K., YANG, F. C., CLAPP, D. W. Plexiform neurofibroma genesis: questions of Nf1 gene dose and hyperactive mast cells. *Curr. Opin. Hematol.*, 2010, 17, p. 287–293.
10. ŠTORK, J. Diseminovaný papulózní výsev na trupu – eruptivní syringom. *Čes-slov Derm.*, 1993, 68, s. III.
10. TIMPANIDIS, P. C., LAKHANI, S. R., GROVES, R. W. Progesterone receptor-positive eruptive syringoma associated with diabetes. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 48, S103-4.
11. WEEDON, D. *Skin Pathology*. 2<sup>nd</sup> ed., Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002, p. 889–890.
12. WU, W. M., LEE, Y. S. Autosomal dominant multiple syringomas linked to chromosome 16q22. *Br. J. Dermatol.*, 2010, 162, p. 1083–1087.

Do redakce došlo dne 12. 11. 2012.

Kontaktní adresa:

MUDr. Zuzana Plzáková, PhD.

Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN

U Nemocnice 2

128 08 Praha 2

e-mail: Zuzana.Plzakova@lf1.cuni.cz



## EDUKAČNÍ ČINNOST SESTRY Úvod do problematiky

Marcela Svěráková

Praha: Galén, 2012, 63 s. – První vydání

ISBN: 978-80-7262-845-2

Cena: 100 Kč

Formát: 148x210 mm, brožované, černobíle



V ošetrovateľskej praxi zdravotníckych sestier hraje edukačná činnosť dôležitú rolu. Sestry predstavujú prvú líniu starostlivosti o pacientov, sú vlastne prvými kontaktnými osobami v komunikácii medzi lekárom a človekom, ktorý navštívi ordináciu.

Proces edukácie sa v súčasnej dobe považuje za jeden z základných pilierů efektívnej liečby, pretože rada otázok a problémů súvisiacich s nemocou je mnohdy dána nedostatočnými vedomosťami pacienta, často jeho neporozumením a postojom k chorobe, a z toho pramenící neochotou k dodržiavaniu terapeutických a ošetrovateľských odporúčaní. Ukázalo sa, že pokiaľ je pacient na odpovedajúcej úrovni informovaný o svojom zdravotnom stave a obeznámený s liečebným

režimom, je mnohým väčšou pravdepodobnosťou, že bude liečba úspešnejšia. Edukácia sa však netýka len pacientů a nemocí, je symbolom nového, aktívneho prístupu k životu a zdravému životnému štýlu, je zameraná na osvetu, výchovu a podporu zdravia veškerého obyvateľstva, na predchádzanie vzniku nemocí. I zde má nezastupiteľnú rolu zdravotní sestra-edukátorka.

Kniha podáva široký a ucelený prehľad teoretických a metodických prístupů zameraných na problematiku edukácie, na stratégie primárnej, sekundárnej i terciárnej prevencie, sociálny marketing a skúsenosti s jeho využitím v oblasti zdravotní výchovy. Zabýva sa princípmi edukačného procesu a obsahuje tiež ukážku edukačných projektů pro speciální uživatelské skupiny. Publikácia je určená nejen zdravotním sestřám, ale i študentům príslušných odborů a také široké veřejnosti, která se zde může poučit o dôležitosti a užitečnosti celoživotního vzdelávání v oblasti zdravotní výchovy obyvateľstva.

**Objednávky zasílejte e-mailem nebo poštou: LD, s.r.o. Tiskárna Prager, Kováků 9, 150 00 Praha 5, e-mail: tiskarnaprager@prager-print.cz. Na objednávce laskavě uveďte i jméno časopisu, v němž jste se o knize dozvěděli.**